UNIVERSITE PARIS VII

FACULTE DE MEDECINE LARIBOISIERE SAINT-LOUIS

Année 1973

THESE

N° 188

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

Michel BOUCHERAT

né le 29 Décembre 1946 à CORBEIL-ESSONNE

Présentée et soutenue publiquement le *1973*

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES MANIFESTATIONS O.R.L. DANS LA DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE ET ATROPHIANTE DE LORTAT-JACOB

A propos de trois observations

Président : M. PIALOUX, Professeur

UNIVERSITE DE PARIS VII

FACULTE DE MEDECINE LARIBOISIERE SAINT-LOUIS

Année 1973

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

Michel BOUCHERAT

né le 29 Décembre 1946 à CORBEIL-ESSONNE

Présentée et soutenue publiquement le *1973*

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES MANIFESTATIONS O.R.L. DANS LA DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE ET ATROPHIANTE DE LORTAT-JACOB

A propos de trois observations

Président : M. PIALOUX, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. PIALOUX

Titulaire de la Chaire O.R.L.
à l'Université PARIS VII,

qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette Thèse.

Nous l'en remercions très respectueusement.

A MES MAITRES DE STAGE :

- Monsieur le Professeur M. BARIETY
- Monsieur le Professeur C. OLIVIER
- Monsieur le Professeur M. GAULTIER
- Monsieur le Professeur J. BERNARD
- Monsieur le Professeur H. BRISSAUD
- Monsieur le Professeur J. LAFOURCADE
- Monsieur le Professeur C. SORS

Avec notre gratitude.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548009_0005

A MONSIEUR LE DOCTEUR LOISEAU

qui nous a fait découvrir l'oto-rhino-laryngologie.

Qu'il reçoive ici mes sincères
remerciements.

A MONSIEUR LE DOCTEUR CHARDIN

qui nous a inspiré le sujet de ce travail.

En témoignage de notre
respectueuse reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DUMAY

Qu'il trouve ici l'expression
de notre profonde reconnaissance
pour ses conseils judicieux et précieux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR TOURAINE

qui nous a aidé de sa précieuse
et fructueuse collaboration.

Nous l'en remercions très respectueusement.

A MADAME LE DOCTEUR LE MAT

Qu'elle trouve dans ce travail,
l'expression de ma profonde
reconnaissance pour l'aide particu-
lièrement efficace qu'elle y a apportée.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES MANIFESTATIONS O.R.L.

DANS LA DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE ET ATROPHIANTE

DE LORTAT-JACOB.

A propos de trois observations.

P L A N

- RAPPEL HISTORIQUE

- ETUDE ANATOMO-CLINIQUE
  - Etiologie
  - Etude clinique
  - Anatomie pathologique

- EXPOSE DES OBSERVATIONS

- COMMENTAIRES SUR LES OBSERVATIONS

- TABLEAU RESUME DES OBSERVATIONS DEJA PARUES

- COMMENTAIRES ET CONCLUSION

- BIBLIOGRAPHIE

R A P P E L H I S T O R I Q U E

Longtemps connue sous le nom de Pemphigus oculaire, depuis le premier cas décrit en 1800 par Von WICKMANN, la DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE ET ATROPHIANTE a été individualisée par LEVER de 1942 à 1963.

En 1956, LORTAT-JACOB la distingue du Pemphigus, affection différente autant sur le plan clinique que sur le plan histologique, et lui donne son nom actuel.

R A P P E L A N A T O M O - C L I N I Q U E

ETIOLOGIE

C'était une maladie rare, environ 1 cas sur 20.000.
Elle l'est actuellement beaucoup moins depuis que son entité est bien connue.

Il ne semble pas exister de prédominance de race ni de sexe, mais la statistique est trop limitée pour en tirer des résultats suffisamment précis.

La plupart des malades publiés dans cette statistique ont dépassé la cinquantaine, mais les observations concernant des sujets jeunes, voire adolescents ne sont pas exceptionnelles.

Il n'existe actuellement aucune hypothèse satisfaisante concernant l'étiologie de cette maladie.

ETUDE CLINIQUE

La DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE ET ATROPHIANTE se caractérise par une évolution particulière.
Tout d'abord, la formation de bulles sous-épithéliales claires à contenu séreux, disparaissant en laissant des ulcérations qui se cicatrisent en formant des synéchies ou des adhérences rétractiles.
Ces formations bulleuses peuvent siéger sur la peau, les muqueuses ou les conjonctives.

LES ATTEINTES CUTANEES sont très polymorphes dans leur aspect et varient d'un sujet à l'autre. Elles sont cependant caractéristiques par :

- leur rareté,
- leur fixité,
- leurs récidives in situ,
- leur tendance à l'atrophie.

Elles siègent par ordre de fréquence sur :

- la région centro-faciale,
- la région abdominale antérieure,
- la région interscapulaire,
- le fourreau de la verge,
- le cuir chevelu.

LES ATTEINTES CONJONCTIVALES sont les plus importantes car les plus graves, ce qui explique le nom de Pemphigus oculaire qu'a porté pendant longtemps la maladie dont elles sont souvent la première manifestation.
D'abord unilatérales, les lésions atteignent habituellement l'autre oeil au bout de quelques mois ou années.

Elles se traduisent par des conjonctivites à répétition, dont le diagnostic ne sera fait qu'à la découverte des bulles.
Ces bulles sont caractéristiques par leur répétition et leur mode de cicatrisation en formant des synéchies avec comblement des culs-de-sac conjonctivaux, puis une rétraction globale de l'oeil et une diminution de la fente palpébrale. La cornée se vascularise s'épaissit et s'épidermise. L'amaurose est complète au bout d'un temps plus ou moins long.

LES ATTEINTES MUQUEUSES sont très importantes, souvent les premières en date ; leur évolution est caractéristique.
Toutes les muqueuses peuvent être atteintes, en particulier les muqueuses ano-génitales et les muqueuses de la sphère O.R.L. qui seront l'objet ici d'attentions particulières.

Lésions de la sphère O.R.L.

Au niveau de la bouche, les atteintes sont constantes, souvent les premières en date. Elles peuvent être les seules manifestations de la maladie du moins au début.
Les bulles ne sont pas d'observation fréquente en raison de leur destruction précoce par les traumatismes locaux.
Celles qui peuvent être examinées sont nettes, de taille variable, parfois très importantes par confluence de plusieurs bulles ; sous-épithéliales, tendues, à contenu clair.
Le plus souvent, ces bulles ont crevé et laissent la place à des plages érosives, ulcérations superficielles, ovalaires ou circulaires, à contours polycycliques, parfois entourées d'une frange d'épithélium macéré et décollable, souvent recouvertes d'un exsudat blanc grisâtre.
Ces ulcérations ne s'accompagnent pas de réactions inflammatoires de voisinage, ni d'adénopathies en l'absence de surinfection.
Elles sont douloureuses et peuvent entraîner une véritable dysphagie interdisant toute alimentation.
Toute la muqueuse buccale est labile et le moindre traumatisme, en particulier l'introduction du miroir laryngé, suffit à la dénuder.
L'évolution de ces ulcérations se fait en général vers la guérison avec restitutio ad integrum de la muqueuse qui redevient lisse, rose, d'élasticité normale.

D'autres éléments récidivent in situ guérissant également mais finissant pas laisser une cicatrice pâle, atrophique, d'aspect lichenoïde ; des synéchies peuvent apparaître, qui accolent deux muqueuses situées en regard l'une de l'autre, par exemple au niveau du sillon gingivo jugal, des piliers postérieurs du voile du palais qui s'accolent avec la paroi postérieure de l'oropharynx.
Ces ulcérations récidivantes siègent avec prédilection autour des corps étrangers mauvais , couronnes, prothèses dentaires, dépôt de tartre ; au niveau du palais, du voile, de la face interne des joues, du versant muqueux des lèvres, des piliers antérieurs et postérieurs, des sillons gingivo jugaux, et gingivo lingual ; de la langue moins fréquemment ; jamais au niveau de l'amygdale.

Au niveau des fosses nasales, l'atteinte est inconstante, LEVER en compte 5 cas sur 19, CHURCH et SNEDDON 1 sur 7, HARDY 7 sur 11, GORELIK en décrit 8 sur 11 ; la moyenne de ces observations se situe autour de 40 %.
Les lésions s'observent au niveau de la cloison et des cornets ; elles sont également formées d'ulcérations récidivantes aboutissant à des cicatrices rétractiles. L'atrophie de la muqueuse pituitaire en particulier au niveau des cornets peut entraîner une véritable rhinite atrophique.
Des synéchies sont également observées au niveau des fosses nasales entre la cloison et les cornets, diminuant ainsi l'auvent nasal.
Il est rare de voir une nécrose du cartilage septal.

Au niveau du cavum.
Les synéchies tendent à isoler les cavités rhino-pharyngées du reste des autres cavités aériennes supérieures par l'accolement du bord libre du voile du palais sur la paroi pharyngée postérieure.

Au niveau du pharynx.
Les lésions sont également inconstantes, atteignant environ 40 % des cas (LEVER 4 cas sur 19, HARDY 5 sur 11, GORELIK 8 sur 11) traduites parfois par une dysphagie qui amène cependant rarement le malade à consulter.
Elles sont habituellement découvertes à l'occasion d'un examen systématique lorsque d'autres lésions ont été reconnues.

Au niveau du larynx.

Les atteintes sont particulièrement latentes, n'alertant que rarement le malade. Ceci est particulièrement étonnant lorsqu'on sait la sensibilité extrême de cet organe à toutes les agressions, si minimes soient-elles.

La dysphonie, la dyspnée, la toux, ne s'observent que rarement et n'exercent donc pas un point d'appel vers cette région.

Même à un stade évolué de rétraction et de synéchies, les fonctions du larynx ne sont que peu perturbées, et ceci, en dépit de lésions anatomiques importantes.

Les atteintes les plus fréquentes siègent surtout sur les replis ary-épiglottiques, les bandes ventriculaires, les replis pharyngo-épiglottiques.

Toutes différentes sont les localisations épiglottiques en raison de leur fréquence et des complications qu'elles peuvent occasionner.

Les bulles siègent sur le bord supérieur et la face postérieure du cartilage épiglottique sur lequel la muqueuse adhère intimement.

Ces bulles se rompent, donnant des ulcérations caractéristiques qui cicatrisent mais récidivent rapidement en laissant de nombreuses séquelles rétractiles.

Dans certains cas (2 fois chez GORELIK) au bout d'un certain temps d'évolution, le cartilage se recroqueville en enroulant ses bords latéraux, perd son élasticité et bascule vers la glotte qu'elle recouvre, entraînant alors une dyspnée intense et nécessitant alors une trachéotomie d'urgence.

Au niveau de l'oesophage.

Les lésions cliniques sont essentiellement rétractiles et surviennent donc à un stade tardif ; elles sont situées avec prédilection sous le constricteur inférieur du pharynx.

Au début, il s'agit d'un simple diaphragme membraneux se laissant aisément distendre ou déchirer par une bougie ou un oesophagoscope.

Plus tard, les brides s'organisent et aboutissent à une sténose difficilement dilatable ; mais la période est encore longue pendant laquelle le malade pourra bénéficier avec succès de dilatations itératives.

Autres localisations.

- Les voies aériennes supérieures, trachée et bronches peuvent également être le siège de bulles.

- WAYOFF décrit la survenue d'une cophose bilatérale chez une jeune fille de 20 ans au cours d'une poussée évolutive d'une DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE ET ATROPHIANTE.
  Cette cophose, d'abord droite, puis gauche, est apparue de façon brutale au milieu d'un syndrome vertigineux de type périphérique.
  Cette observation pose l'hypothèse d'une éventuelle relation entre la DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE et l'oreille interne.

- Le problème de la transformation maligne des lésions de DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE reste entier, car si LEVER a cité quelques cas au niveau du vagin, si HARDY a décrit une observation d'un épithélioma spino-cellulaire greffé sur des lésions nasales, aucune preuve n'a pu être apportée qui prouve une filiation entre les éléments de DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE et les carcinomes observés.

RAPPEL ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Au niveau de la peau et des muqueuses, les bulles se situent toujours entre l'épiderme qui est clivé en bloc et le derme. Celui-ci au lieu de conserver la ligne sinueuse de ses papilles, comme dans la Maladie de Dürhing, semble au contraire devenir souvent anormalement rectiligne.

L'épiderme soulevé en entier avec sa basale, ne semble pas conserver sa structure habituelle ; Au niveau cutané, en particulier, il peut présenter :

- au minimum une légère exocytose,

- parfois une hyperplasie franche à tendance végétante avec formation de globes cornés et de quelques cellules à kératinisation individuelle,

- au maximum, une réaction pseudo-épithéliomateuse telle qu'elle a pu faire craindre une dégénérescence de type spino-cellulaire.

Le corps papillaire oedèmateux est le siège d'un infiltrat le plus souvent particulièrement dense.

Le contenu des bulles est fréquemment clair, parfois semé de cellules où prédominent inconstamment les eosinophiles.

A un stade plus tardif, cette lésion peut faire place à une forme cicatricielle. Celle-ci est parfois directement visible conjointement à une bulle en évolution (les éléments récidivant fréquemment in situ). On note alors un épiderme aminci, rectiligne, susjacent à un derme d'aspect horizontal, très pauvre en éléments cellulaires.

EXPOSE DES OBSERVATIONS

Observation n° 1 - Madame S... Martiniquaise 22 ans.

Depuis mai 1971, la malade consulte en ville pour des poussées de dysphagie douloureuse s'accompagnant de dysphonie. Devant l'existence d'ulcérations torpides de la muqueuse buccale le diagnostic d'aphtose est posé et la malade est soignée par des bains de bouche de solution désinfectante.

En décembre 1971, devant la persistance des signes buccaux et l'apparition de bulles cutanées sur le visage ainsi qu'à l'angle interne de l'oeil droit, la malade décide de consulter à l'Hôpital, mais remet cette consultation à plus tard en raison de son accouchement.

En janvier 1972, apparition de nouvelles bulles plus nombreuses et plus petites, une quinzaine environ, situées sur la partie supérieure de la face antérieure du thorax. Chaque bulle évolue et disparaît en un ou deux jours, laissant une croûte, puis récidive ; mais la malade ne peut préciser si la récidive se fait au même endroit ou à proximité.

Sur le plan général, la malade ressent une asthénie permanente ayant augmenté depuis son accouchement ; elle accuse un amaigrissement récent de 6 kgs.

D'autre part, elle se plaint d'épistaxis fréquentes, de vomissements sanglants déclenchés par l'ingestion douloureuse d'aliments.

A noter une lésion bulleuse de même type au niveau de la vulve.

Devant ce tableau d'atteinte de l'état général, la malade est hospitalisée dans le service du Professeur TOURAINE qui nous l'adresse en consultation.

A l'examen O.R.L. la malade se présente avec une dysphagie douloureuse ne facilitant pas l'examen.

Dans la cavité bucco-pharyngée, il existe des ulcérations nombreuses, arrondies, de trois à quatre millimètres de diamètre, parsemant toute la muqueuse buccale. En particulier on les

rencontre sur :

- tout le palais osseux
- le sillon gingivo-labial inférieur
- le plancher de la bouche
- le pilier postérieur gauche
- la base de la luette.

Il n'y a pas de synéchie.

Au niveau des fosses nasales, la cloison et les parois latérales sont recouvertes de croûtes, laissant une ulcération sanguinolente après leur ablation.
Les fosses nasales sont très rétrécies par une congestion intense de la muqueuse. On ne remarque pas de bride.

La rhinoscopie postérieure montre un cavum rempli des mêmes croûtes

La base de langue est parsemée de nombreuses ulcérations.

Au niveau du larynx, on remarque des lésions ulcéreuses :

- sur l'aryténoïde droite
- sur la paroi interne du sinus piriforme gauche
- sur la corde droite.

Les deux cordes vocales sont très congestives.

La biopsie d'une bulle de la muqueuse buccale confirme le diagnostic de DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE ET ATROPHIANTE en montrant :"un vaste décollement sous-épithélial réalisant une volumineuse bulle dont le plafond est constitué par le corps muqueux aminci et dont le plancher est formé par la partie supérieure du chorion.

Cette bulle contient de la sérosité coagulée et de nombreux éléments inflammatoires polymorphes riches en polynucléaires. Ces éléments infiltrent également le chorion sous-jacent ; à ce niveau, ils se composent de polynucléaires, de plasmocytes et de lymphocytes.

Dans la cavité bulleuse comme au niveau de la limite inférieure du plafond de la bulle, on ne remarque aucune acantholyse. Il n'y a pas non plus de nécrose épithéliale."

Les radiographies d'oesophage sont normales mais la fibroscopie retrouve des ulcérations superficielles linéaires du tiers supérieur de l'oesophage avec un aspect d'oesophagite.

Au niveau de l'oeil, existent des brides bilatérales de l'angle interne.

La vitesse de sédimentation est à 74-114 avec une gamma-globulinémie à 19 gr/litre.

La malade sort avec 100 mg de DISULONE *

Elle est réadmise dans le service en mai 1972 après une hospitalisation en clinique pour révision utérine avec syndrome fébrile à 40° et éruption de plaques érythémateuses confluantes sur le cou et le thorax avec sensation de brûlures intenses. Dans la nuit, apparaissent des bulles tendues, emplies d'un liquide jaune citron, de grosseur variable, sur une base érythémateuse. Il n'y a pas de bulles isolées en peau saine.

L'examen O.R.L. de la cavité bucco-pharyngée ne peut être pratiqué en raison d'une dysphagie intense interdisant à la malade d'ouvrir la bouche.

La malade sort prématurément contre avis médical avec une ordonnance de 75 mg de DISULONE *.

Observation n° 2 - Monsieur L... 51 ans.

La maladie semble avoir débuté vers 1967 par une "conjonctivite" gauche traitée par des Collyres sans corticoïdes par le malade lui-même.

En 1970, une nouvelle poussée de "conjonctivite" atteint l'oeil droit et évolue sans rémission vers la formation de synéchies d'apparition très progressive. Le diagnostic est alors porté de Pemphigus oculaire.

Parallèlement évolue une toux qui s'est accrue en 1971 en même temps qu'apparaissait une dysphonie avec expectoration de "morceaux de peaux".

Ces signes s'accompagnent d'une gêne à la déglutition avec douleurs pour les petites bouchées ; les liquides passent bien. Il n'y a pas de sensation de blocage au niveau de l'oesophage, pas de brûlures, ni de douleurs traçantes rétro-sternales.

Il n'existe pas de dyspnée, mais le malade se plaint de ne pouvoir respirer par le nez ; il a l'impression qu'une membrane forme clapet dans "l'arrière-nez".

En 1971 le malade est admis dans le service du Professeur TOURAINE pour un bilan.

A l'examen :

- il n'y a pas d'atteinte cutanée.
- au niveau des conjonctives, il existe une synéchie à l'angle externe de l'oeil droit et déjà une baisse de l'acuité visuelle. L'oeil gauche est moins atteint.
- au niveau des muqueuses, on ne note pas d'atteinte anale ni génitale.

L'examen O.R.L. montre :

- l'existence d'une gingivite, phase terminale de bulles en voie de cicatrisation.

- une fibrose des piliers postérieurs, un épaississement de l'épiglotte qui est enroulée sur elle-même.
- le vestibule laryngé est infiltré.

Des radiographies de l'oesophage et du pharyngo-larynx ne montrent qu'une anomalie épiglottique.

Le malade est mis sous CORTANCYL * 30 mg
DISULONE * 200 mg
ce qui provoque une légère amélioration oculaire.

Le malade sort en juillet 1971.

Une nouvelle hospitalisation est décidée un mois plus tard devant un syndrome fébrile à 40° et prurigineux avec apparition de vésicules cutanées pour laquelle on discute une réaction aux antibiotiques.

Un examen O.R.L. est pratiqué, qui montre une mucosité de la paroi postérieure du pharynx et de l'épiglotte cachant les cordes vocales.

Le malade sort en août 1971 avec un traitement de CORTANCYL * 2,5 m
DISULONE * 200 m

Nouvelle hospitalisation en novembre 1971 au cours de laquelle est pratiqué un examen ophtalmologique qui montre des lésions importantes siégeant à droite à type de brides rétractiles avec entropion et des ulcérations cornéennes.

Une laryngoscopie directe est faite, qui objective une importante modification de l'épiglotte épaissie et plicaturée sur son axe vertical. Il existe surtout une diminution de la fente glottique par des synéchies commissurales qui peuvent faire craindre une trachéotomie de sécurité si les lésions s'accentuaient.

Le malade sort avec un traitement de DISULONE * 200 mg.

En 1972, un nouvel examen O.R.L. montre une persistance de la

dysphonie et une stabilisation des lésions laryngées.

Il existe une petite adhérence derrière le voile, faisant clapet et empêchant le malade de se moucher.

Observation n° 3 - Monsieur A... 65 ans

dont l'histoire remonte aux environs de 1925 avec l'apparition d'une conjonctivite au niveau de l'oeil droit, traitée à l'Hôtel Dieu et aux Quinze-Vingts.

En 1928, l'oeil gauche est atteint. La maladie semble alors stabilisée et ce n'est qu'en 1953 que se manifeste une dysphagie de type oesophagien traitée par des dilatations à la bougie (Professeur DEBAIN).

En 1957 et en 1962 sont observées des poussées bulleuses des conjonctives et de la muqueuse buccale.

Depuis 1962 il n'y a pas eu de nouvelles poussées : la maladie semble stabilisée et le malade vient régulièrement tous les mois pour des séances de dilatation oesophagienne.

Des traitements successifs ont été instaurés sans résultat probant notamment : - FLAVOQUINE *
- Corticoïdes.

Un bilan est pratiqué en mars 1972 qui montre :

des lésions conjonctivales.

Au niveau de l'oeil gauche, il existe une synéchie externe avec une fente palpébrale pratiquement nulle.

L'oeil droit présente des synéchies plus lâches.

Les lésions oculaires ont entraîné une cécité complète.

des lésions muqueuses.

de la bouche et du pharynx formant :

- des synéchies des deux piliers postérieurs sur la paroi pharyngée.
- une synéchie reliant la luette au pilier postérieur gauche.

Ces brides courent le long du bord libre des piliers postérieurs tendant à se rejoindre vers le sommet et entraînant une sténose de la filière nasale postérieure qui se limite à une mince fente cependant perméable.

du larynx montrant :

- des synéchies reliant le bord libre de l'épiglotte aux parois latérales du pharynx.
- une synéchie de la commissure postérieure des cordes vocales.
- une rétraction des replis ary-épiglottiques avec fermeture des sinus piriformes.

Au niveau des fosses nasales, aucune bride n'a pu être observée.

Des clichés radiologiques de transit baryté montrent un rétrécissement serré du tiers supérieur de l'oesophage.

C O M M E N T A I R E S D E S O B S E R V A T I O N S

Ces trois observations reflètent les différents stades évolutifs qu'atteint la DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE ET ATROPHIANTE de LORTAT-JACOB.

D'abord des poussées successives de bulles guérissant et réapparaissant in situ pour suivre un nouveau cycle ; ensuite des cicatrices atrophiques se développant sur le lieu de ces poussées. Enfin, un dernier stade de brides rétractiles, d'aspect stabilisé, mutilantes, ne laissant la place qu'à une thérapeutique palliative.

BILAN TOPOGRAPHIQUE DES LESIONS O.R.L.

Cavité bucco-pharyngée

Il est à noter que les trois observations révèlent une atteinte à ce niveau et dans un cas, elle fût la première manifestation de la maladie.

Elle siège à tous les niveaux de la muqueuse buccale, en particulier :

- le palais osseux 1 fois
- le sillon gingivo-labial inférieur 1 fois
- le plancher de la bouche 1 fois
- les piliers postérieurs 3 fois
  avec dans deux cas, une symphyse tendant à isoler le naso-pharynx
- la luette 2 fois
- les gencives 1 fois
- la base de la langue 1 fois.

Ces lésions ont entraîné une dysphagie douloureuse qui a amené dans un cas le malade à consulter.

Les fosses nasales

sont plus rarement atteintes. Une fois sous la forme d'ulcérations de la cloison et des cornets, recouvertes de croûtes et entraînant une rhinite hypertrophique.

Les atteintes laryngées

ont été vues dans les trois observations.

- sur l'épiglotte 2 fois
  sous forme de plicature sur son axe vertical (1 cas) et d'adhérences au niveau du bord libre (1 cas).
- sur les replis ary-épiglottiques 1 fois
- dans le sinus piriforme 1 fois
- sur les cordes vocales 1 fois
- sur les aryténoïdes 1 fois
- sur la commissure postérieure des cordes vocales 2 fois.

Ces lésions laryngées se sont manifestées cliniquement par une toux irritative et une dysphonie, dans un cas par une certaine dysphagie, jamais par une dyspnée laryngée aiguë.

Au niveau de l'oesophage

on compte deux atteintes,

l'une latente découverte par une fibroscopie systématique qui montre des ulcérations superficielles linéaires du tiers supérieur avec aspect d'oesophagite,

l'autre est patente, traduite par une dysphagie qui impose au malade des séances régulières de dilatation.

LES AUTRES LESIONS.

Muqueuses
Une atteinte génitale est retrouvée au niveau d'une grande lèvre.

Conjonctivales
Elles sont constantes, et constituent dans deux cas la première manifestation de la maladie.
Elles sont particulièrement graves car ferment la fente palpébrale, altèrent la cornée et aboutissent à la cécité.

Cutanées

Elles sont présentes dans deux cas.

Ces trois observations peuvent être insérées dans les statistiques des cas déjà publiés.

T A B L E A U R E S U M E D E S O B S E R V A T I O N S

D E J A P A R U E S

AUTEURS		SEXE	AGE	SIEGE DE LA PREMIERE MANIFESTATION	ATTEINTES BOUCHE	ATTEINTES LARYNX	ATTEINTES NEZ
LEVER	n° 1	F	60 ans	OEIL	+		–
LEVER	n° 2	H	67 ans	PEAU	±		–
LEVER	n° 3	F	68 ans	OEIL	±		–
LEVER	n° 4	F	62 ans	BOUCHE	±		–
LEVER	n° 5	H	70 ans	PEAU et OEIL	±		–
LEVER	n° 6	F	43 ans	PEAU	+		–
LEVER	n° 7	F	71 ans	OEIL et BOUCHE	±		±
LEVER	n° 8	F	66 ans	OEIL	±		–
LEVER	n° 9	F	55 ans	BOUCHE	+		–
LEVER	n° 10	F	47 ans	OEIL	–		–
LEVER	n° 11	F	68 ans	BOUCHE	+		–
LEVER	n° 12	F	70 ans	OEIL	±		–
LEVER	n° 13	H	73 ans	OEIL	±		–
LEVER	n° 14	F	58 ans	OEIL	±		±
LEVER	n° 15	F	46 ans	OEIL	±		±
LEVER	n° 16	H	53 ans	PEAU	–		–
LEVER	n° 17	H	52 ans	PEAU	±		–
LEVER	n° 18	H	64 ans	PEAU	+		+
LEVER	n° 19	H	59 ans	BOUCHE	±		±
CHURCH	n° 1	F	66 ans	OEIL et BOUCHE	+	–	–
CHURCH	n° 2	F	62 ans	OEIL	+	–	–
CHURCH	n° 3	H	62 ans	OEIL	+	+	+
CHURCH	n° 4	F	67 ans	BOUCHE et ORGANES GEN.	±	–	–
CHURCH	n° 5	F	75 ans	BOUCHE	+	–	–
CHURCH	n° 6	F	59 ans	BOUCHE et PEAU	+	+	–
CHURCH	n° 7	F	79 ans	BOUCHE	+	–	–

O. R. L.

OESOPHAGE	OEIL	PEAU	ORGANES GENITAUX
+	+	±	±
+	+	±	–
–	+	±	–
–	+	–	–
–	+	+	–
+	+	+	–
+	+	–	–
–	+	–	–
–	+	–	–
–	+	–	–
–	+	–	–
–	+	–	–
–	+	–	–
–	+	+	–
–	+	+	–
–	+	+	+
–	+	+	–
	+	–	±
	+	–	+
	+	–	–
	+	+	±
	+	+	+
–	+	+	+
–	–	–	–

+ = Lésion typique

± = Lésion atypique

– = Pas de lésion

AUTEURS		SEXE	AGE	SIEGE DE LA PREMIERE MANIFESTATION	ATTEINTES BOUCHE	LARYNX	NEZ
HARDY	n° 1	F	68 ans	BOUCHE	+	–	+
HARDY	n° 2	F	72 ans	OEIL	–	–	–
HARDY	n° 3	F	59 ans	BOUCHE et VULVE	±	–	–
HARDY	n° 4	H	65 ans	OEIL	+	+	+
HARDY	n° 5	F	60 ans	BOUCHE	±	+	±
HARDY	n° 6	F	56 ans	BOUCHE	±	–	–
HARDY	n° 7	H	55 ans	BOUCHE	+	±	+
HARDY	n° 8	F	53 ans	BOUCHE	±	+	+
HARDY	n° 9	H	16 ans	PEAU et MUQUEUSES	±	+	–
HARDY	n° 10	F	56 ans	OEIL et MUQUEUSES	±	–	+
HARDY	n° 11	F	43 ans	PEAU	+	+	+
DUPERRAT	n° 1	F	17 ans	BOUCHE	+	–	+
DUPERRAT	n° 2	F	76 ans	BOUCHE	+	–	–
DUPERRAT	n° 3	H	38 ans	BOUCHE	+	–	–
PAUREFIQUE		H	71 ans	OEIL	+	+	–
ADAM		F	55 ans	BOUCHE	+	+	–
IMPERATORI		H	68 ans	BOUCHE et OEIL	+	–	–
BAUMANN		F	61 ans	OEIL	–	–	–
GODDE		H	72 ans	OEIL	+	+	–

O. R. L.

OESOPHAGE	OEIL	PEAU	ORGANES GENITAUX
−	+	−	+
−	+	+	−
−	+	±	+
±	+	+	+
+	+	±	±
±	+	±	+
±	+	−	−
+	−	±	±
−	+	±	±
−	+	−	±
−	+	+	−
±	−	−	+
−	−	−	+
±	−	−	−
−	+	−	−
+	−	−	−
+	+	+	−
+	+	−	−
+	+	−	−

+ = Lésion typique

± = Lésion atypique

− = Pas de lésion

AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE DE LA PREMIERE MANIFESTATION	ATTEINTES BOUCHE	ATTEINTES LARYNX	ATTEINTES NEZ
THORST	H	82 ans	NEZ	−	−	+
BLONDEL ET BONHOMME	H	52 ans	OEIL	+	−	+
LANNOIS CURTYL	H	69 ans	BOUCHE	+	+	+
GREITHER	F	29 ans	BOUCHE		−	−
MONTFORT n° 1	H	57 ans	PEAU	+	+	±
MONTFORT n° 2	H		BOUCHE	+	±	−
MONTFORT n° 3	H	65 ans	BOUCHE	+	−	−
MONTFORT n° 4	F	47 ans	BOUCHE	+	+	+
MONTFORT n° 5	F		PEAU et BOUCHE	+	±	−
MONTFORT n° 6	H	60 ans	BOUCHE	+	−	+
MONTFORT n° 7	H	73 ans	OEIL	+	+	−
MONTFORT n° 8	H	59 ans	NEZ	−	+	+
MONTFORT n° 9	H	51 ans	PEAU	−	+	−
MONTFORT n° 10	H	26 ans	BOUCHE	+	+	−
MONTFORT n° 11	H	17 ans	BOUCHE	+	+	−
MONTFORT n° 12	H	72 ans	BOUCHE	+	+	−
MONTFORT n° 13	H	48 ans	PEAU	+	+	+
MONTFORT n° 14	F	41 ans	OEIL	+	+	+
BOURDIAL	H	30 ans	NEZ et BOUCHE	+	+	+

O. R. L.

OESOPHAGE	OEIL	PEAU	ORGANES GENITAUX
+	–	–	–
–	+	–	–
±	+	–	–
+	–	–	+
–	+	+	+
–	–	+	–
–	–	–	–
±	–	+	+
±	–	+	–
±	+	+	–
–	+	–	–
±	+	–	–
±	–	–	–
–	–	–	–
–	–	–	–
±	–	–	–
–	+	+	–
±	+	–	–
	+	+	+

+ = Lésion typique

± = Lésion atypique

_ = Pas de lésion

AUTEURS	SEXE	AGE	SIEGE DE LA PREMIERE MANIFESTATION	ATTEINTES		
				BOUCHE	LARYNX	NEZ
TOURAINE n° 1	F	22 ans	BOUCHE	+	+	+
TOURAINE n° 2	H	51 ans	OEIL	+	+	+
CHARDIN	H	18 ans	OEIL	+	+	–

O. R. L.

OESOPHAGE	OEIL	PEAU	ORGANES GENITAUX
+	+	+	+
−	+	±	−
+	+	−	−

+ = Lésion typique

± = Lésion atypique

− = Pas de lésion

C O M M E N T A I R E S E T C O N C L U S I O N

De cette statistique, il ressort que la DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE ET ATROPHIANTE frappe sans distinction de sexe (32 hommes contre 35 femmes).

La fréquence des atteintes O.R.L. est très importante puisqu'elle s'établit à 95,5 % des cas publiés, supérieure même aux atteintes oculaires (76 %) qui ont donné lieu pourtant aux premières observations.

Très souvent (50 %) les manifestations O.R.L. inaugurent la symptomatologie ; essentiellement par les atteintes buccales (32 cas sur 34).

Par ordre de fréquence, les localisations O.R.L. les plus souvent rencontrées sont les atteintes :

- de la cavité bucco-pharyngée (89 % des cas de DBMSA)
- du larynx (58 %)
- de l'oesophage (44 %) mais ce pourcentage relativement faible tient compte du fait que tous les malades n'ont pas fait l'objet d'une exploration oesophagienne systématique (Statistique de LEVER
- des fosses nasales et du cavum (39 %).

Il est donc indispensable que l'oto-rhino-laryngologiste soit au fait de la symptomatologie d'une affection, qui, quoique rare, présente de nombreuses manifestations du carrefour aérodigestif et peut entraîner des sanctions thérapeutiques parfois urgentes.

La nature de la DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE ET ATROPHIANTE de LORTAT-JACOB est encore inconnue et le traitement étiologique reste toujours à découvrir.

Depuis longtemps, diverses thérapeutiques ont été tentées avec des succès médiocres ; tels les anti-paludéens, les sels de cuivre.

Actuellement, <u>la Sulfapyridine</u> en cure prolongée est tentée, qui peut amener une sédation notable dans quelques cas,

<u>la Corticothérapie</u> par voie générale doit être essayée. Elle permet d'obtenir des désinfiltrations parfois spectaculaires, en particulier sur l'oeil, mais malheureusement transi-

toires.

les antibiotiques n'ont pas d'action en dehors d'une surinfection locale.

Sur le plan O.R.L. les thérapeutiques locales sont souvent inefficaces et seules les interventions palliatives apportent un confort relatif au malade : trachéotomie dans les rétractions de l'épiglotte ; dilatations oesophagiennes itératives.

B I B L I O G R A P H I E

BAUMANN F.

Essential shrinkage of the conjunctiva (ocular pemphigus) with involment of the mucus membranes of the nose, throat and larynx.
Med. Clin. of North America, 1933, 17 795/804.

BAZEX A. et coll.

Dermatite bulleuse muco-synéchiante de Lortat Jacob, localisations oculaire et buccale.
Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph. Mars-Avril, 1966, 73, 200.

BENNEDIKT E.B.

Stenosis of the oesophagus in Benign mucous Membrane Pemphigus.
Ann. Oto-Rhino-Laryng. Décembre 1952, 61, 1120/1133.

BLONDEL-BONHOMME

Bull. Soc. Belge d'OPH, 77, 1938.

BOLGERT M. et coll.

Dermatite muco-synéchiante chez un homme de 26 ans
Bull. Soc. Franc. Dermat. Syph. Janv./Fev. 1966, 73 15/17

CHURCH et SNEDDON

Pemphigus oculaire
Brit. Journ. Dermat. 1953, 65, 7/8 P. 235.

CORONEL S.

La dermatite bulleuse muco-synéchiante et atrophiante
Revue de stomatologie, 1962, 63, 841/851.

DECHERF.

Manifestations O.R.L. de la dermatite bulleuse muco-synéchiante et atrophiante
Thèse Méd. Paris 1962 n° 1281.

DUPERRAT B.

Diagnostic des maladies bulleuses acquises cutanéo-muqueuses : bullose oculaire.
Rev. Prat. 1er Septembre 1964, 14, n° 22, 2749.

GEITHER A.

Aphtose chronique de la muqueuse buccale, atrophie sténosante oesophagienne et génitale et formation secondaire d'un cancer
Hautarzt., 1951, 2, 547.

GORELIK B. et coll.

Les complications oto-rhino-laryngologiques de la dermatite bulleuse muco-synéchiante et atrophiante de Lortat-Jacob
Ann. Oto-Laryng. (Paris), 1964, 81, n° 4-5, 233/244.

GUILAINE J.

Dermatite muco-synéchiante de Lortat-Jacob à manifestations O.R.L. prédominantes
Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph. 1969, 76, n° 4, p. 623/624.

GUYONNET-DUPERRAT MM.

Dermatite bulleuse muco-synéchiante et atrophiante de Lortat-Jacob
Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph. Janvier 1966, 73, p. 69/70.

HARDY P.

Dermatite bulleuse muco-synéchiante et atrophiante
Thèse Med. Paris, Mars 1956.

IMPERATORI CJ.

Stricture of the oesophagus caused by pemphigus
Ann. Oto. Rhino et laryngol., 1935, 40.

LORTAT-JACOB E.

La dermatite bulleuse muco-synéchiante et atrophiante
Vie Médicale, Juin 1971/4, 2907/2912, n° 24.

MEYER DE SCHMID JJ.

Maladie de Lortat-Jacob : dermatite bulleuse muco-synéchiante et atrophiante
Bull. Soc. Fr. Dermato Syph., 1969, 76, n° 3 286/287

MUSEBECK K.

Cicatricial stenoses of the salivary ducts of the larynx and pharynx by mucosal pemphigus (pemphigus conjonctival). H.N.O., Janvier 1966, 14, 9/11.

PAUREFIQUE, MAYOUX et coll.

Un cas de pemphigus oculaire et pharyngo-laryngé
Ann. Derma. Syph., 1944, p. 7/8.

PRIVAT Y. et coll.

Dermatite muco-synéchiante de Lortat-Jacob (considération sur les deux premiers cas observés en Afrique Occidentale).
Bull. Soc. Fr. Dermat. et Syph., 1967, 74
n° 3, 344/346.

WAYOFF M. et coll.

Atteintes O.R.L. au cours de la dermatite muco-synéchiante et atrophiante de Lortat-Jacob
Journ. Franç. O.R.L., 1963, 12, 1095/1099.

Vu le Président de Thèse

Professeur M. PIALOUX.

Vu le Directeur de l'U.E.R.
Pitié-Salpêtrière

Professeur P. CASTAIGNE.

Vu et permis d'imprimer
le recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET.